



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO O. D.
SERVICIO DE DERMATOLOGÍA

**"TUMORES VULVARES
EN EL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO"**

TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
ESPECIALISTA EN DERMATOLOGÍA
P R E S E N T A :
DRA. MÓNICA PATIÑO VALDÉS

ASESOR DE TESIS: DRA. GLADYS LEON DORANTES
CO-ASESOR: DRA. PATRICIA MERCADILLO PÉREZ



JEFE DE SERVICIO: DRA. ROSA MARIA PONCE OLIVERA

HGM

MÉXICO, D. F. 2008



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

ASESOR DE TESIS

Dra. Gladys León Dorantes
Médico Adscrito al Servicio de Dermatología
Hospital General de México O.D.

CO-ASESOR DE TESIS

Dra. Patricia Mercadillo Pérez
Jefa del Servicio de Dermatopatología
Hospital General de México O.D.

PROFESOR TITULAR

Dra. Rosa María Ponce Olivera
Jefe de Servicio de Dermatología
Hospital General de México O.D.

Dedicatoria

A mi familia, por su apoyo y cariño.

Agradecimientos:

A todos mis maestros de Dermatología, Dermato-Oncología, Dermatopatología y Micología, por sus enseñanzas.

A la Dra. Gladys León Dorantes por su asesoría y apoyo en esta tesis.

A la Dra. Patricia Mercadillo Pérez por apoyarnos en su servicio para la realización de este trabajo.

ÍNDICE

I.	Resumen.....	6
II.	Introducción.....	7
III.	Marco teórico	
	Embriología, anatomía e histología de la vulva.....	8
	Clasificación de los tumores vulvares.....	10
	Características clínico-patológicas.....	12
IV.	Trabajo de investigación.....	27
	Justificación.....	27
	Objetivos.....	27
	Diseño del estudio.....	27
	Material y métodos.....	27
	Variables.....	27
	Procedimiento.....	27
	Análisis de resultados.....	28
V.	Resultados.....	29
VI.	Discusión.....	35
VII.	Conclusiones.....	37
VIII.	Bibliografía.....	38

I. RESUMEN

INTRODUCCIÓN

Debido a la alta incidencia de dermatosis a nivel vulvar, en el año de 1999 fue creada la clínica de vulva en el Hospital General de México, en forma conjunta por los servicios de Dermatología y Ginecología. Hasta el momento se había realizado un trabajo de lesiones pigmentarias, pero no se contaba con un estudio enfocado en tumores vulvares en nuestra población.

OBJETIVO PRIMARIO

Determinar la frecuencia de los diferentes tipos de tumores vulvares vistos en la Clínica de Vulva del Hospital General de México

OBJETIVOS SECUNDARIOS

Determinar las características clínicas de cada uno de los tumores vulvares; determinar el Índice de certeza diagnóstica, y; determinar las principales entidades con las cuales se confundieron los tumores vulvares.

MATERIAL Y MÉTODOS

Es un estudio retrospectivo, observacional y descriptivo. Se revisaron todos los reportes histopatológicos del Servicio de Dermatopatología de las biopsias tomadas en la Clínica de Vulva, de enero de 1999 a junio del 2007, y se incluyeron todos los casos que tuvieron un tumor vulvar, benigno o maligno.

RESULTADOS

Se identificaron 274 casos. Los tumores más frecuentes fueron: los fibromas blandos (30.2%), seguidos por los quistes epidermoides (18.9%), los hidradenomas papilíferos (8.39%) y las queratosis seborreicas (7.66%). La neoplasia intraepitelial vulvar (5.10%) y el carcinoma epidermoide (4.37%), ocuparon el quinto y sexto lugar en frecuencia, respectivamente, de todos los tumores vulvares. El índice de certeza diagnóstica fue del 100% solo para cuatro tumores: el granuloma telangiectásico, el quiste mucoide, el léntigo y el nevo intradérmico congénito.

CONCLUSIONES

Los tumores vulvares son entidades que ocurren con relativa frecuencia por lo que el clínico debe de estar bien entrenado en el diagnóstico a través de la toma de biopsia y el tratamiento de estas lesiones para prevenir complicaciones. Las clasificaciones existentes en la literatura no engloban a todos los tumores vulvares, y en algunos casos, se incluyen lesiones que no son como tal un tumor, motivo por el cual es necesario realizar una nueva clasificación que tome en cuenta tales factores, con la finalidad de unificar criterios y facilitar su estudio. La presente tesis propone una clasificación al respecto, que a futuro deberá someterse a un consenso multidisciplinario.

II. INTRODUCCIÓN

En los últimos años ha resurgido interés por las enfermedades de la vulva, motivo por el cual fue creada la Sociedad Internacional para el estudio de las enfermedades vulvares, en 1970.¹ El creciente interés en esta área ha hecho evidente que existen múltiples controversias en cuanto a clasificaciones, diagnóstico, y consecuentemente, al tratamiento de cada una de las patologías.¹ Por este motivo, es importante incentivar el estudio profundo de la vulva, tanto por los especialistas de Ginecología, como de Dermatología, ya que es un área olvidada hasta cierto punto. En especial las neoplasias son importantes, tanto por implicar molestias físicas para la paciente, como por el riesgo de algunas de ser malignas, y así, poner en riesgo la vida de la paciente o disminuir su calidad de vida.

Debido a ello, hacemos el abordaje de los tumores vulvares, tanto benignos, como malignos, haciendo énfasis en las características clínicas y en la importancia de la toma de biopsia, de tal manera que nos facilite hacer un diagnóstico y tratamiento oportunos, para prevenir complicaciones y secuelas.

III. MARCO TEÓRICO

EMBRIOLOGÍA, ANATOMÍA E HISTOLOGÍA DE LA VULVA

Antes de comenzar con la patología, es necesario conocer los principios básicos de la embriología, anatomía e histología de la vulva, los cuales se describirán a continuación.

Durante la quinta semana de la vida embrionaria, se forman pliegues titulares a cada lado de la cloaca, que se unen por delante en la línea media para formar el tubérculo genital. Con la división de la cloaca por el tabique uorrectal y la formación consecuente del perineo, estos pliegues cloacales se conocen por delante como pliegues urogenitales y por detrás como pliegues anales. El tubérculo genital empieza a aumentar de tamaño gradualmente hasta convertirse en el clítoris, y los pliegues urogenitales forman los labios menores. En el varón, el tubérculo genital sigue creciendo para formar el pene, y se cree que los pliegues urogenitales se fusionan para encerrar a la uretra del pene. Lateralmente a los pliegues urogenitales, se desarrollan las eminencias labioescrotales, las cuales en ausencia de andrógenos se quedan prácticamente sin fusionar y se convierten en labios mayores. El seno urogenital definitivo da origen al vestíbulo vaginal, en el cual se abren uretra, vagina y glándulas vestibulares mayores. Las glándulas parauretrales o de Skene se desarrollan como excrecencias de la uretra.²

La región vulvar está constituida por: el Monte de Venus, los labios mayores y menores, el clítoris, el vestíbulo de la vagina, glándulas de Skene y de Bartholin y los bulbos vestibulares.²

El Monte de Venus es una eminencia triangular, situada frente a los huesos púbicos, que está constituida por tejido adiposo cubierto por piel que contiene vello, hasta su unión con la pared abdominal.²

Los labios mayores son un par de repliegues fibroadiposos de piel que se extienden desde el Monte de Venus hacia abajo y hacia atrás, para unirse en la línea por delante del ano a nivel de la horquilla posterior. Incluyen la extensión terminal del ligamento redondo y, en ocasiones un divertículo peritoneal llamado conducto de Nuck. Están cubiertos por piel con vello escaso hacia los lados y son ricos en glándulas sebáceas, apocrinas y ecrinas.²

Los labios menores se encuentran entre los labios mayores, con los cuales se fusionan por detrás, y están separados en dos repliegues al aproximarse hacia el clítoris por delante. Los pliegues anteriores se unen para formar el prepucio o capuchón del clítoris. Los pliegues posteriores forman el frenillo del clítoris en el sitio en que se insertan con su superficie inferior. Los labios menores están cubiertos por piel sin pelo, sobrepuesta a estroma fibroelástico, rico en vasos y nervios.²

El clítoris es un órgano eréctil, que mide 2 a 3mm de longitud. Consiste en dos pilares y dos cuerpos cavernosos, y está cubierto por un tubérculo redondeado sensitivo (glande del clítoris).²

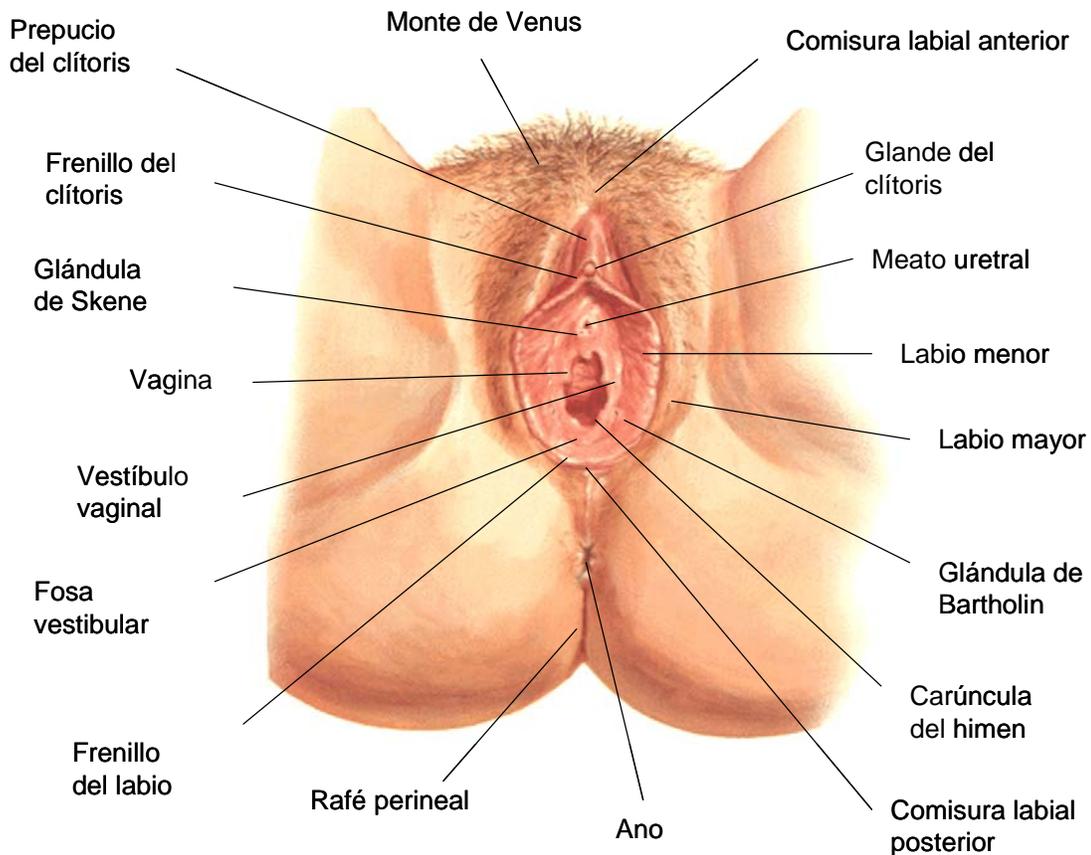


Figura 1. Genitales externos femeninos y región perianal (Netter³)

El orificio vaginal está rodeado por el himen, repliegue de mucosa semilunar, que es sustituido por carúnculas después de romperse.

Las glándulas de Bartholin, son dos, y se ubican en los labios menores y desembocan en el introito. Su función es lubricar la vulva y la parte externa de la vagina.

Las glándulas de Skene son dos y se encuentra una a cada lado de la parte posterolateral del meato urinario; producen moco que lubrica el vestíbulo.

El orificio uretral se encuentra inmediatamente por delante del orificio vaginal a una distancia de 2 a 3 cm por debajo del clítoris. En su superficie posterior se abre el conducto de las glándulas parauretrales (de Skene).

La horquilla vulvar es el lugar donde se unen los labios mayores con los menores, en la parte posterior de la vulva.

Los bulbos vestibulares son dos órganos eréctiles anexos a la vulva, colocados a ambos lados de los orificios de la vagina y de la uretra. Representan el bulbo y los cuerpos esponjosos del hombre; pero en la mujer el bulbo está dividido en dos partes separadas una de otra en la línea media por los orificios de la uretra y de la vagina; así como por el vestíbulo de la vulva.

El periné es la región comprendida entre la horquilla vulvar y el ano; está constituida por los músculos transversos del periné y el bulbocavernoso.

El riego sanguíneo de la vulva es a partir de la arteria pudenda externa (rama de la arteria femoral) y la arteria pudenda interna. El drenaje venoso es a través de las venas pudendas internas.²

La inervación de la vulva procede de ramas de los siguientes nervios: abdominogenital menor, genitocrural (rama genital), femorocutáneo (rama perineal) y perineal (rama del pudendo).²

La vulva está cubierta en su totalidad por un epitelio escamoso estratificado, hasta llegar a la vagina, donde el epitelio se adelgaza y la capa córnea se vuelve menos pronunciada. El himen es un epitelio queratinizado en su cara externa, pero en la superficie vaginal es no queratinizado. El epitelio del vestíbulo a nivel de las aperturas de los conductos glandulares y del meato uretral es de transición. Los orificios de apertura de las glándulas de Skene están compuestas por epitelio cilíndrico, mientras que las glándulas están compuestas por epitelio columnar.¹

CLASIFICACIÓN DE LOS TUMORES VULVARES

Se han propuesto diversas clasificaciones para los tumores vulvares. Una de ellas, es la de Monaghan y cols., quienes los clasifican básicamente en tres grandes grupos: tumores benignos, tumores potencialmente malignos y tumores malignos⁴ (tabla 1):

Tabla 1. Clasificación de tumores vulvares (Monaghan⁴)

<p>TUMORES BENIGNOS</p> <p>Pápulas y nódulos pigmentados</p> <ul style="list-style-type: none"> Nevos melanocíticos Nevos melanocíticos atípicos Nevos displásicos Nevos congénitos Lentiginos <p>Tumores y quistes congénitos</p> <ul style="list-style-type: none"> Tejido mamario accesorio Hernia Quiste del conducto mesonéfrico Quiste del canal de Nuck <p>Tumores quísticos</p> <ul style="list-style-type: none"> Quistes vestibulares mucosos Quiste pilonidal Quiste o absceso de Bartholin Quiste de inclusión epitelial Linfangioma <p>Tumores vasculares e inflamatorios</p> <ul style="list-style-type: none"> Hemangioma Angioma en cereza Angioqueratoma Granuloma telangiectásico Endometriosis Hematoma Edema 	<p>Pápulas y tumores sólidos</p> <ul style="list-style-type: none"> Acrocordón Pólipo fibroepitelial Neurofibroma Siringomas Condición de Fordyce Hidradenoma <p>TUMORES POTENCIALMENTE MALIGNOS</p> <ul style="list-style-type: none"> Fibroma y fibrosarcoma Lipoma y liposarcoma Tumores de células granulares Carcinoma verrucoso Neoplasia intraepitelial vulvar (NIV) <p>TUMORES MALIGNOS</p> <ul style="list-style-type: none"> Carcinoma epidermoide Melanoma Carcinoma basocelular Adenocarcinoma Enfermedad de Paget extramamaria Carcinoma adenoide quístico Sarcoma Tumores metastáticos
--	--

Esta clasificación tiene el inconveniente de que no separa los tumores de anexos de los tumores fibrohistiocitarios, ni separa los tumores melanocíticos benignos, ni los tumores de origen neural. Por otro lado, incluye lesiones que no son como tal un tumor, como la hernia inguinal, un hematoma o edema vulvar.

Otra clasificación es la propuesta por Noumoff y cols.¹, quienes clasifican los tumores vulvares de la siguiente forma (tabla 2):

Tabla 2. Clasificación de tumores vulvares (Noumoff ¹)

<p>Tumores quísticos benignos Quiste de la glándula de Bartholin Quiste epidermoide Quiste mucinosos o disontogenéticos Quistes del conducto mesonéfrico o de Wolff Quistes del canal de Nuck Quiste sebáceo</p> <p>Tumores sólidos benignos</p> <p>a) De origen epitelial Hidradenoma papilar Hidradenoma de células claras Siringomas Papiloma de células escamosas Queratosis seborreica Queratoacantoma Condiloma acuminado</p> <p>b) Origen de tejido conectivo Hemangioma Angioma en cereza Angioqueratoma Granuloma telangiectásico Hemangiopericitoma Leiomioma Schwannoma o mioblastoma de células granulares Fibroma Lipoma Histiocitoma</p>	<p>Neurofibroma</p> <p>c) Tumores con componente epitelial y conectivo Pólipo fibroepitelial o acrocordón</p> <p>Tumores pigmentados Léntigo simple Lentiginas Nevos de unión Nevos compuestos Nevos intradérmicos</p> <p>Enfermedades asociadas con mayor riesgo de desarrollar cáncer vulvar Lesiones distróficas Distrofia hiperplásica Liquen escleroso y atrófico Distrofia mixta</p> <p>Carcinoma <i>in situ</i> Neoplasia intraepitelial vulvar Enfermedad de Paget extramamaria</p> <p>Tumores malignos Carcinoma epidermoide Carcinoma verrucoso Carcinoma de células basales Melanoma Maligno Carcinoma de la glándula de Bartholin Tumores metastáticos Tumores de la uretra</p>
---	--

Esta clasificación es más completa, ya que además de los tumores citados en la clasificación anterior, incluye tumores de origen muscular, enfermedades asociadas con mayor riesgo de desarrollar cáncer vulvar (pero que no son tumores) y en cuanto a los tumores malignos agrega los tumores de la uretra.

De acuerdo a las clasificaciones anteriores, en este trabajo proponemos la siguiente clasificación para el estudio de los tumores vulvares, haciendo algunas subdivisiones de acuerdo a la clasificación general de tumores establecida por Lever y se agregan otros tumores descritos en artículos recientes (tabla 3):

**Tabla 3. Clasificación de tumores vulvares por Monaghan⁴ y Noumoff¹
(modificada por Patiño)**

<p>Tumores y quistes congénitos Quistes del conducto mesonéfrico o del canal de Wolff Quistes vestibulares mucinosos o disontogenéticos Quistes del canal de Nuck Tejido mamario accesorio Tumores quísticos Quiste de la glándula de Bartholin Quiste epidermoide Quiste dermoide Quiste pilonidal Esteatocistoma Tumores de anexos a) Diferenciación ecrina Siringomas Poroma b) Diferenciación apocrina Hidradenoma papilífero Hidrocistoma c) Diferenciación sebácea Condición de Fordyce d) Diferenciación hacia estructuras pilares Tumores vasculares Angioma en cereza Angioqueratoma de Fordyce Granuloma telangiectásico Endometriosis cutánea Hemangiopericitoma Tumores fibrohistiocitarios Fibroma blando Angiofibroma celular Dermatofibroma</p>	<p>Tumores epidérmicos benignos Queratosis seborreica Queratoacantoma Tumores melanocíticos benignos Léntigo simple Lentiginas Nevo de unión Nevo compuesto Nevo intradérmico Tumores del tejido adiposo Lipoma Tumores de origen neural Neurofibroma Tumor de células granulares Tumores de origen muscular Leiomioma Tumores de tejidos blandos Angiomixoma Otros Mixoma Carcinoma <i>in situ</i> Neoplasia intraepitelial vulvar Enfermedad de Paget extramamaria Tumores malignos Carcinoma epidermoide Carcinoma de células basales Carcinoma verrugoso Melanoma maligno Leiomiosarcoma Tumores metastásicos</p>
---	---

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-PATOLÓGICAS

A continuación se describirán las características clínicas, histopatológicas y tratamiento de cada uno de los tumores vulvares:

Tumores y quistes congénitos

- a) Quistes del conducto mesonéfrico o del canal de Wolff. Generalmente se encuentran en la región lateral de la vulva, pero pueden encontrarse en cualquier sitio. Estas estructuras quísticas se originan de remanentes mesonéfricos, y también son denominados quistes del conducto de Gartner, cuando se encuentran en la vagina. El diagnóstico diferencial se hace con quistes mucosos vestibulares. El tratamiento consiste en la escisión quirúrgica si la lesión es sintomática.^{1,4}
- b) Quistes vestibulares mucinosos o disontogenéticos (también llamado quiste ciliado de la vulva). Anteriormente se pensaba que provenían de remanentes paramesonéfricos, actualmente se sabe que el sistema de Muller no juega ningún papel en su desarrollo, y más bien se piensa que derivan del seno epitelial urogenital.¹ No son infrecuentes en recién nacidos, pero son subdiagnosticados en adultos. Generalmente son asintomáticos y están confinados al área que se encuentra entre el himen y la parte externa de los labios menores, y son provocados por obstrucción de los conductos de las

glándulas vestibulares. Morfológicamente son de color amarillento, azuloso, del color de la piel, y usualmente tienen un aspecto translúcido, y miden de 1 a 3cm. Histológicamente los quistes están revestidos por células cilíndricas ciliadas simples, de núcleos basaloides, con abundante mucina citoplasmática y presenta proyecciones papilares en la pared. El tratamiento es la escisión quirúrgica en caso de ser sintomático.⁴

- c) Quistes del canal de Nuck. Estos quistes se desarrollan a partir de un divertículo peritoneal que pasa por el canal inguinal junto con el ligamento redondo hasta insertarse en los labios mayores. Estos quistes generalmente se localizan en la parte superior de los labios mayores, y son análogos al hidrocele en el hombre.^{1,4,5} Clínicamente se pueden diferenciar de otras lesiones tumorales por su consistencia blanda y el que no aumente con el esfuerzo ni disminuye con la presión ejercida sobre él, además tiene transluminación positiva. El diagnóstico diferencial se hace con fibroma, lipoma, hernia congénita oblicua externa, aunque ninguno de estos tumores transilumina. El tratamiento es la extirpación quirúrgica.⁶
- d) Tejido mamario accesorio. La línea mamaria se extiende desde el borde axilar anterior, pasando por el tórax y la pared abdominal, y termina en los labios mayores de cada lado. La tumefacción y la secreción láctea puede presentarse durante el embarazo y el puerperio. Generalmente se observa un vestigio de pezón, que se hace evidente por un oscurecimiento o inflamación de la piel. Sin embargo, se han reportado pezones con abundante tejido mamario. El diagnóstico diferencial se hace con hidradenomas, varicosidades, fibromas o lipomas. El tejido mamario accesorio debe ser extirpado de persistir los problemas; además considerar que existe la posibilidad de malignización.⁴

Tumores quísticos

- a) Quiste de la glándula de Bartholin. Se presentan generalmente entre la pubertad y la menopausia. Se forma en la porción excretora de la glándula de Bartholin, y cuando estas glándulas se obstruyen, se forma una lesión quística a nivel de la porción inferior del labio menor. Cursa asintomático, pero cuando hay infección sobre agregada hay eritema, aumento de volumen importante y dolor. El tratamiento es la marsupialización de la glándula y antibioticoterapia en caso de infección. Es importante el estudio histopatológico, ya que existen reportes de casos de carcinoma de la glándula de Bartholin.^{1,4,5,6}
- b) Quiste epidermoide. Son más frecuentes en los labios mayores. A diferencia de las lesiones en cabeza, en vulva suelen ser pequeños, múltiples y agrupados. Tienen una coloración amarillenta, están bien delimitados, contienen una secreción blanquecina y pueden tener un poro central clínicamente visible, que representa el folículo que originó el quiste. La rotura de la pared del quiste causa una reacción inflamatoria muy dolorosa, que suele ser el motivo de consulta. Histológicamente la cavidad quística contiene queratina laminar y está revestida por un epitelio escamoso estratificado con capa granulosa. Los quistes recurren si solo son drenados; es necesaria la escisión quirúrgica completa para eliminar la pared del quiste.^{1,4,6}
- c) Quiste dermoide. Aparecen durante la lactancia a lo largo de los planos de fusión embrionarios (en el rafe medio genital). Clínicamente son nódulos bien delimitados, subcutáneos, que miden entre 1 y 4 cm. Histológicamente los quistes están revestidos por un epitelio escamoso estratificado con granulosa y contienen otras estructuras cutáneas normales, como pelo, glándulas

sebáceas, glándulas ecrinas o apocrinas y músculo liso. El tratamiento es la resección quirúrgica.^{6,7}

- d) Quiste pilonidal. Se producen como una respuesta tipo cuerpo extraño frente a un pelo atrapado. Generalmente se encuentran alrededor del clítoris, pero con menor frecuencia se observan en el Monte de Venus o periné. Se manifiesta en forma aguda como un absceso, muy doloroso. Histopatológicamente es un quiste revestido por epidermis o un trayecto sinusal. La cavidad del quiste está revestida por tejido de granulación y por inflamación mixta, con presencia de pelos y restos de queratina. El tratamiento es quirúrgico y puede incluir resección, marsupialización, incisión y curetaje.^{4,6,7}
- e) Esteatocistoma. Pueden ser solitarios o múltiples. Las lesiones miden desde pocos milímetros hasta 1cm de diámetro y aparecen como quistes en la dermis que drenan un fluido oleoso cuando se puncionan. Persisten de forma indefinida y suelen ser asintomáticos. En el esteatocistoma múltiple (sebocistomatosis) aparecen múltiples lesiones quísticas, pequeñas, redondeadas, firmes, adheridas a la piel y miden de 1 a 3cm; se hereda de forma autosómica dominante y se le ha relacionado con defectos en el gen de la queratina 17.⁷ La histología revela una pared quística muy plegada, integrada por varias capas de células epiteliales; en el centro se ubica una capa córnea eosinofílica, homogénea y gruesa, sin interposición de capa granular; y en la mayoría de las lesiones se destacan los lóbulos sebáceos aplanados, en o cerca de la pared del quiste.⁸ Son asintomáticos, y solo en caso de dar molestias se tratan mediante rasurado.⁶

Tumores de anexos

- Tumores con diferenciación apocrina
 - a) Hidradenoma papilífero. Aparece generalmente en la cuarta o quinta década de la vida. Se localiza en los labios mayores, en la región perineal o perianal. Se presenta como una lesión nodular, solitaria, quística, de superficie lisa, que mide milímetros hasta 1cm y que puede drenar una pequeña cantidad de líquido seroso. Si se ulcera puede generar sangrado importante.^{1,4,6,9} Histopatológicamente es un adenoma con diferenciación apocrina. Ocupa la dermis, es bien circunscrito, está rodeado por una cápsula fibrosa, y no se conecta con la epidermis suprayacente; en el interior se aprecian estructuras tubulares y quísticas; las luces están rodeadas por dos capas de células, una luminal de células secretoras, y otra externa de células cuboides pequeñas, con núcleos muy basofílicos.⁸ El tratamiento es la escisión quirúrgica.^{4,6}
 - b) Hidrocistoma. Se clasifican en apocrinos y ecrinos. Los hidrocistomas ecrinos pueden ser solitarios o múltiples; es un nódulo pequeño, transparente, quístico, de 1 a 3mm de diámetro, de tono azulado; aumentan de tamaño con la exposición al calor o durante el verano y se reducen en el invierno. Se cree que se deben a una dilatación quística de los conductos ecrinos por retención por retención de las secreciones ecrinas. En la histopatología se advierte una cavidad quística única, donde la pared consta de dos capas de células epiteliales cuboides pequeñas, y por debajo del quiste se observan túbulos y conductos ecrinos. Los hidrocistomas apocrinos se denominan también cistoadenomas; es un nódulo solitario transparente, de consistencia quística, que mide 3 a 15mm, y en ocasiones puede tener un color azulado.⁷ Histopatológicamente son espacios quísticos multiloculares en los que se

extienden proyecciones papilares; la superficie interna de la pared y las proyecciones están tapizadas por una hilera de células secretoras con secreción por decapitación de tipo apocrino.⁸ Se interpretan como adenomas de los ovillos glandulares apocrinos, y no quistes de retención. El tratamiento consiste en la resección simple o la electrodesecación.⁷

- Tumores con diferenciación ecrina
 - c) Siringomas. Se presentan en mujeres jóvenes después de la pubertad. se presentan en la región pilosa de la vulva y se manifiestan clínicamente por múltiples pápulas, pequeñas, blandas, del color de la piel, café o amarillentas, de 2 a 5mm de diámetro, y, en ocasiones pueden verse lesiones de aspecto quístico o placas liquenoides. Generalmente son asintomáticos, pero pueden cursar con prurito, el cual se exagera en climas cálidos o durante la menstruación. En un tercio de los casos pueden presentar siringomas extravulvares. Se pueden confundir clínicamente con quistes epidermoides, esteatocistoma múltiple, condilomas y condición de Fordyce.¹⁰ En la histología se observan múltiples conductos pequeños dispuestos en forma de coma o renacuajo, los cuales están inmersos en un estroma fibroso, y sus paredes están tapizadas por dos hileras de células epiteliales planas; en algunos casos las células internas son vacuoladas, y las luces contienen restos amorfos.⁸ Ninguna modalidad de tratamiento ha sido efectiva; sin embargo, el láser de CO2 ha sido útil en pacientes con síntomas refractarios al tratamiento.¹⁰
 - d) Poroma ecrino. La presentación vulvar es muy rara. Suelen ser lesiones solitarias, de aspecto nodular, pueden estar pediculados, de consistencia firme, que miden alrededor de 2cm, muy vascularizados, con un patrón clínico similar al granuloma telangiectásico.⁷ En la histopatología es un tumor que se origina en la epidermis inferior, desde donde se extiende a la dermis como masas tumorales dispuestas en bandas anastomosadas anchas. Las células tumorales se distinguen de las de la epidermis porque son más pequeñas que las escamosas, con aspecto cuboidal uniforme, núcleo redondeado muy basofílico, y están unidas por puentes intercelulares.⁸ El tratamiento es la resección y resulta curativa.⁷ Cabe señalar que existen dos reportes de casos en la literatura de porocarcinoma vulvar.¹¹
- Tumores con diferenciación sebácea
 - e) Condición de Fordyce. Son un grupo de lesiones de aspecto papular, amarillentas, 1 a 2mm, situadas en el borde libre de los labios mayores. La incidencia aumenta con la edad y se debe a la existencia de glándulas sebáceas ectópicas. En la histopatología cada lesión consiste en varios lóbulos sebáceos pequeños, pero maduros, que circundan a un conducto que desemboca en el epitelio superficial. Es una entidad benigna, que no requiere tratamiento.^{4,6,8}
- Tumores con diferenciación hacia estructuras pilares
 - f) Tumores tricogénicos. Son tumores de anexos benignos, raros a nivel vulvar, que pueden encontrarse bajo el nombre de tricoepitelioma, tricoblastomas, tricodiscomas, tricomixomas y tricofibromas. La presentación clínica puede estar dada por placas, pápulas o nódulos, que en ocasiones pueden ulcerarse. Estos tumores pueden originar problemas diagnósticos, ya que son mitóticamente activos y muestran algunas características similares a los carcinomas basocelulares. Sin embargo, los tumores tricogénicos no son

invasivos, por lo que no requieren de escisiones quirúrgicas amplias, ni tratamientos coadyuvantes.¹²

Tumores vasculares

- a) Angiomas en cereza. Son muy comunes sobre todo en personas mayores de 60 años. Son pequeñas pápulas redondeadas u ovales, rojo-brillantes, de forma cupuliforme, que miden 2 a 3mm. Suelen ser asintomáticas, pero pueden sangrar por traumatismos. Histológicamente estas lesiones están constituidas por capilares y vénulas poscapilares congestivos y ectásicos en la dermis papilar. La epidermis muestra aplanamiento de los procesos interpapilares en la zona central y collarettes de epitelio anexial en la periferia. Generalmente no requieren tratamiento.^{1,4,7}
- b) Angioqueratoma de Fordyce. Se presentan entre los 20 y 40 años de edad, a nivel de los labios mayores. Se caracteriza por pápulas vasculares, solitarias o múltiples que miden de 2 a 4mm diámetro. Cuando las lesiones son recientes son rojas, blandas y compresibles; luego se tornan violáceas, queratósicas y firmes. Pueden cursar asintomáticos, provocar prurito, dolor o hemorragia. Algunos autores comparan el aspecto de estas lesiones con el del caviar. Se ha implicado en su patogenia aquellos factores que aumenten la presión venosa, como el embarazo, histerectomía, várices vulvares, hemorroides y la bartolinitis supurativa aguda. En la histopatología se observan grados variables de hiperqueratosis, papilomatosis y acantosis irregular; por debajo de la epidermis se identifican espacios capilares muy dilatados con eritrocitos en su interior. Clínicamente se pueden confundir con melanoma, condilomas, queratosis seborreica y granuloma piógeno. El tratamiento consiste en escisión, electrofulguración o ablación con láser.^{1,4,6,7,13}
- c) Granuloma telangiectásico. La lesión se presenta como una neoformación solitaria, bien delimitada, pediculada, de color rojo oscuro, que crece con rapidez en semanas o meses y que después se estabiliza. La superficie puede ser lisa, pero a menudo muestra ulceración superficial y sangra con facilidad. Su tamaño final no suele superar 1cm y puede persistir en forma indefinida, salvo que se reseque. Un tercio de los casos aparecen tras un traumatismo menor y a nivel vulvar suele presentarse durante el embarazo. En el examen histológico se encuentra una lesión circunscrita, cubierta por una epidermis aplanada, y con proliferaciones endoteliales a menudo lobuladas y formación de luces capilares. La epidermis se invagina en la base de la lesión, y determina así un collar que da origen al pedículo. El tratamiento es mediante rasurado y electrocirugía de la base. Puede existir riesgo de recidiva tras la resección.^{1,4,7,8}
- d) Endometriosis cutánea. Es muy rara a nivel vulvar, es más frecuente en el cérvix y la vagina. La causa más frecuente es la implantación del endometrio durante un evento quirúrgico (episiotomía), sin embargo, puede desarrollarse en forma espontánea en otras localizaciones. Clínicamente se caracteriza por una neoformación azulada, eritemato-violácea o negruzca, la cual puede cursar con dolor. En el periodo menstrual, los síntomas se acentúan y pueden asociarse a tumefacción y sangrado leve.^{4,14} En la histopatología se advierten luces glandulares irregulares inmersas en un estroma muy celular y vascular, que recuerda al del endometrio funcionante. El revestimiento luminal corresponde al del endometrio uterino durante las distintas fases del ciclo menstrual. La fase proliferativa, se acompaña de actividad mitótica epitelial pronunciada; la fase secretora, de signos de secreción por decapitación en las

células glandulares. La desintegración del epitelio y el hallazgo de eritrocitos en las luces recuerdan a la menstruación. Sin embargo, no existe correlación precisa entre el aspecto histológico de las luces de la lesión cutánea y la etapa menstrual.⁸ Se tiene que realizar biopsia para el diagnóstico y para descartar malignidad. Si hay síntomas sugestivos de endometriosis pélvica está indicada la realización de laparoscopia o laparotomía exploradora. El tratamiento es efectivo con danazol o con agonistas de GnRH en mujeres que desean conservar su potencial de reproducción; y se reserva la cirugía para los casos extensos.¹⁴

- e) Hemangiopericitoma. Es un tumor de los pericitos, células que se hallan en las paredes de los capilares. Las lesiones cutáneas son raras, y consisten en nódulos o placas induradas rojas y grandes. Histológicamente se observan tubos y brotes revestidos de endotelio, rodeados por pericitos compactos, con núcleos fusiformes y proliferación irregular. El endotelio capilar está circundado por fibras reticulares, de manera que las células tumorales son periféricas al anillo reticular periendotelial. De acuerdo a la histología el hemangiopericitoma puede dividirse en benigno, limítrofe y maligno. Las lesiones benignas no generan metástasis, tercera parte de las lesiones limítrofes y las tres cuartas partes de las malignas desarrollan metástasis.^{1,8}

Tumores fibrohistiocitarios

- a) Fibroma blando. Se conoce también con el nombre de pólipo fibroepitelial o acrocordon. Son muy frecuentes y su incidencia aumenta con la edad. Se localizan en labios mayores o periné. Su morfología es variable, se pueden presentar como múltiples pápulas de 1 a 3mm; lesiones filiformes únicas o múltiples; o, como una lesión pediculada, solitaria, de 1cm de diámetro o más. En la histopatología, las pápulas pequeñas revelan hiperqueratosis, papilomatosis y acantosis regular, y en ocasiones quistes córneos. Las lesiones filiformes muestran acantosis leve a moderada, y papilomatosis leve; el tallo de tejido conectivo se compone de fibras colágenas laxas y capilares dilatados. Los fibromas blandos pediculados exhiben aplanamiento de la epidermis; la dermis contiene fibras de colágena laxas; el centro está integrado por adipocitos maduros, por lo que podría considerarse como un lipofibroma. El tratamiento es cosmético, y puede realizarse mediante rasurado, electrodesecación o criocirugía.^{1,4,6,8}
- b) Dermatofibroma. La localización vulvar es rara. Se trata de una neoformación de aspecto nodular, de consistencia firme, hiperpigmentada, de color parduzco, bien limitada, adherida a la piel (signo del hoyuelo). Cursa asintomático o con prurito. Histopatológicamente se caracteriza por acantosis con alargamiento y anastomosis de los procesos interpapilares, hiperpigmentación homogénea de la capa basal, haces de colágena dispuestos en forma irregular, con disposición estoriforme o en rueda de carro. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica.^{1,6}

Tumores epidérmicos benignos

- a) Queratosis seborreicas. Se presentan a nivel de labios mayores o Monte de Venus. Las lesiones pueden ser únicas o múltiples; pueden ser máculas, pápulas o placas dependiendo del estadio en que se encuentren, bien delimitadas, de superficie lisa o verrugosa, de consistencia blanda, con tapones queratósicos, pueden medir pocos milímetros hasta varios centímetros. Estas lesiones se pueden inflamar secundario a traumatismos y pueden volverse

eritematosas, costrosas y causar prurito o dolor, pero la mayoría son asintomáticas. Los hallazgos histológicos son variables, dependiendo el tipo: acantósica, hiperqueratósica, reticulada, clonal, irritada y melanoacantoma. Todas las queratosis seborreicas comparten la hiperqueratosis, la acantosis y la papilomatosis. En la epidermis acantósica se identifican dos tipos de células, escamosas y basaloides. Las primeras son similares a las normales; las basaloides son pequeñas y homogéneas y poseen núcleos bastante grandes. El tratamiento es por motivos estéticos, mediante rasurado, crioterapia o electrodesecación.^{1,6,7,8}

- b) Queratoacantoma. Tumor que rara vez se presenta en vulva. La morfología consiste en una neoformación cupuliforme, de 1 a 2.5cm de diámetro, con un cráter central, lleno de queratina y de crecimiento rápido; aumentan de tamaño durante 6 a 8 semanas y luego involucionan en menos de 6 meses. Para el diagnóstico histológico se aconseja toma de biopsia fusiforme del centro que incluya los dos bordes, y se caracteriza por una invaginación epidérmica llena de material córneo, con proyecciones hacia la dermis, puede contener células con atipia nuclear, formas mitóticas, se observan queratinocitos con imagen de vidrio despolido; puede haber disqueratosis y perlas córneas. El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica o la aplicación de 5-fluorouracilo intralesional.^{1,6,8}

Tumores melanocíticos benignos

- a) Nevos melanocíticos. Clínicamente las lesiones pueden ser de cinco tipos: planas, algo elevadas, papilomatosas, cupuliformes y pediculadas. Las tres primeras siempre son pigmentadas; las dos últimas pueden serlo o no. Las lesiones cupuliformes con frecuencia exhiben pelo grueso. La mayoría de las lesiones planas corresponde al nevo de unión; las algo elevadas y algunas papilomatosas, al nevo compuesto; y gran parte de de éstas y casi todas las cupuliformes y pediculadas, al nevo intradérmico.⁸ Los nevos melanocíticos no suele estar presentes al nacimiento; aparecen en la adolescencia y la juventud. A nivel vulvar generalmente son de tipo compuestos o intradérmicos.¹⁵ Histológicamente poseen células névicas dispuestas en nidos, los cuales carecen de prolongaciones dendríticas. El tratamiento consiste en vigilancia y solo se tomará biopsia de aquellas lesiones que sean sospechosas o presenten alguna anomalía.¹⁵
- Nevo de unión. Las células névicas se encuentran en nidos bien circunscritos en la epidermis inferior o protruyen en la dermis sin perder contacto con aquélla en la etapa de descenso. Están constituidos por células de tipo A, que semejan a las epitelioides, que son células grandes, cuboidales, con concentraciones variables de melanina.⁸
 - Nevo compuesto. Posee rasgos de nevos de unión e intradérmicos. Se aprecian nidos de células névicas en la epidermis que descienden a la dermis. Las células névicas de la dermis superior son cuboides, con citoplasma abundante y concentraciones variables de gránulos de melanina (tipo A). Las células de la dermis media son de tipo B, son más pequeñas que las A, con menos citoplasma y melanina y se disponen en agregados bien circunscritos.⁸
 - Nevo intradérmico. La actividad de unión es mínima o nula. La dermis superior muestra nidos y cordones de células névicas. En ellos pueden

encontrarse células con núcleos pequeños múltiples en roseta o agrupados en el centro.⁸

- b) Léntigo simple. Es más frecuente en la infancia, pero puede presentarse a cualquier edad. Se encuentran pocas lesiones dispersas, sin predilección por las áreas expuestas al sol. Son máculas con pigmentación homogénea, que varía entre el pardo y el negro, ovales o redondeadas, de límites regulares, que miden generalmente entre 3 y 5mm. Histológicamente se observa alargamiento leve de los procesos interpapilares, incremento de la concentración de melanocitos en la capa basal, aumento de la melanina en los melanocitos y los queratinocitos basales y melanófagos en la dermis superior.⁸ No requieren tratamiento, pero si existen datos de atipia clínica se recomienda toma de biopsia, para descartar atipia melanocítica.
- c) Lentiginos. Son similares a los léntigos, pero se encuentran en las mucosas. Aquí las lesiones suelen tener límites irregulares y su pigmentación es poco homogénea. En la histología se observa acantosis asociada o no con alargamiento de los procesos interpapilares, hiperpigmentación de la capa basal, una ligera hiperplasia de melanocitos y presencia de melanófagos en la dermis. Al igual que el léntigo no requieren tratamiento y en caso de lesión sospechosa tomar biopsia.¹⁶

Tumores de origen neural

- a) Neurofibromas. Los neurofibromas pueden presentarse como lesiones cutáneas solitarias, en cuyo caso no se encuentran manchas café con leche y no hay antecedentes familiares de neurofibromatosis (Enfermedad de Von Recklinghausen). Clínicamente son neoformaciones blandas, sésiles, del color de la piel o en ocasiones violáceo, y su tamaño varía entre 0.2 y 2cm; crecen con lentitud y son asintomáticos y con frecuencia se reconoce el signo del "ojal", porque el tumor se puede invaginar con facilidad. Histológicamente las lesiones son circunscritas, pero no encapsuladas; se componen de fibras de colágena onduladas, delgadas y algo eosinofílicas que se disponen en bandas laxas que se extienden en distintas direcciones. Entre ellas se detectan abundantes núcleos ovalados o fusiformes, de tamaño uniforme. El tratamiento es la resección simple de las lesiones solitarias.^{1,4,6,8}
- b) Tumores de células granulares. Son tumores de origen neural, y se cree que provienen de las células de Schwann. Son benignos, sin embargo, existe una variante extremadamente rara, que es maligna. La edad de presentación es variable, y se describen casos desde los 26 hasta los 78 años, con un promedio de 50 años. La topografía habitual es a nivel de los labios mayores, pero puede presentarse en otras áreas, como clítoris o periné. Generalmente son lesiones únicas (90%), pero pueden ser múltiples; no tienen una imagen clínica característica y son un hallazgo incidental en la exploración física de rutina y se diagnostican mediante biopsia. Se ha descrito que el tamaño es variable y miden desde 0.4cm hasta 12cm de diámetro. Generalmente son asintomáticos y de crecimiento lento, pero pueden provocar prurito o dolor.¹⁷ Histopatológicamente está compuesto por células poliédricas grandes, con citoplasma eosinofílico, con gránulos PAS + y diastasa resistente. Cuando la lesión está cerca del tejido celular subcutáneo presenta hiperplasia pseudoepiteliomatosa, la cual puede confundirse con un carcinoma invasor. Son positivos para la proteína S-100. El tratamiento es la escisión quirúrgica amplia, con márgenes de 1 a 2cm, ya que si no se extirpa totalmente, este

tumor tiene una alta tasa de recidiva, a causa del patrón de crecimiento plexiforme o perineural.^{7,17}

Tumores del tejido adiposo

- a) Lipoma. Se localizan en los labios mayores¹ y son lesiones subcutáneas únicas o múltiples, blandas, redondeadas o lobuladas, móviles, que pueden medir milímetros hasta varios centímetros.⁷ Histopatológicamente están constituidos por una población uniforme de células adiposas maduras, con pequeños núcleos uniformes y excéntricos; las células se organizan en lóbulos con presencia de capilares dispersos en la lesión.⁷ El tratamiento es la resección quirúrgica. Si las lesiones son de crecimiento rápido hay que realizar biopsia para descartar un liposarcoma.⁴

Tumores de tejidos blandos

- a) Angiomixoma. Es un tumor de tejidos blandos. La edad de presentación es variable, desde la tercera hasta la séptima década de la vida. Su topografía puede ser a nivel de los labios mayores, periuretral, perivaginal o perirectal, y morfológicamente son lesiones pediculadas, del color de la piel, rosadas, rojizas o violáceas, de superficie áspera, que miden de 2cm hasta 18cm. En la histopatología, es característico observar engrosamiento de los vasos de mediano calibre dispuestos en forma desordenada a lo largo de todo el tumor; entre los vasos se encuentran las células del estroma (tumorales) que son de forma estrellada o fusiforme, de núcleos redondos u ovalados; que se encuentran en un estroma mixoide. Inmunohistoquímicamente son vimentina y desmina +. Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran el lipoma, el leiomioma, el quiste de la glándula de Bartholin o un fibroma blando. El tratamiento se basa en la escisión quirúrgica local, sin embargo, tiene un índice de recurrencia alto posterior a la resección quirúrgica, que oscila entre el 50 y el 70%.¹⁸
- b) Angiofibroma celular. Es un tumor de tejidos blandos, con diferenciación fibroblástica. Los casos reportados se presentaron en la quinta década de la vida a nivel de labios mayores, caracterizados por una lesión discretamente dolorosa, menor a 3cm, con un tiempo de evolución de 4 a 18 meses, y que clínicamente puede semejar un quiste de la glándula de Bartholin. Histológicamente se caracterizan por ser lesiones bien circunscritas, presencia de células fusiformes pequeñas sin características específicas de diferenciación, pequeños haces de colágena y numerosos vasos de pequeño y mediano calibre con hialinización prominente de sus paredes; así como la presencia de adipocitos maduros cerca de la periferia del tumor. En la inmunohistoquímica son vimentina +. El diagnóstico diferencial de este tumor incluye el perineuroma, el lipoma de células fusiformes, el angiomixoma, el angiomiofibroblastoma, el tumor fibroso solitario y el leiomioma. El tratamiento es mediante escisión quirúrgica local.¹⁹

Tumores de origen muscular

- a) Leiomiomas. A nivel vulvar son raros, representan aproximadamente 4.2% de todos los leiomiomas cutáneos solitarios. La edad promedio de presentación es de 41 años. Se localizan principalmente en los labios mayores, su tamaño varía entre 0.5 a 15cm y cursan asintomáticas.²⁰ Histológicamente son tumores mal delimitados, integrados por haces entrelazados de fibras musculares lisas, mezcladas con haces de colágena. Las fibras musculares son muy rectas y

poseen núcleos centrales delgados, muy largos, de bordes romos, parecidos a “anguilas”.⁸ El tratamiento es la extirpación quirúrgica.⁶

Tumores considerados carcinoma *in situ*

- a) Neoplasia intraepitelial vulvar (NIV). La NIV es la lesión precursora del carcinoma invasor de células escamosas. El término NIV fue introducido en 1976 por la Sociedad Internacional para el estudio de las enfermedades vulvovaginales (SIEEVV) para suplir los términos con los que se conocía previamente: Enfermedad de Bowen, eritroplasia de Queyrat y carcinoma *in situ* simple. La SIEEVV ha propuesto una nueva clasificación de NIV: tipo usual y tipo diferenciado (tabla 4). El término NIV solo se usará para denominar a las lesiones histológicas de alto grado (anteriormente NIV 2 y 3) y el término NIV 1 queda en desuso.²⁰

Tabla 4. Clasificación actual de la Neoplasia Intraepitelial vulvar²⁰ (Sociedad Internacional para el estudio de las enfermedades vulvovaginales, 2004)
NIV tipo usual (asociada a VPH) 1. NIV tipo verrugoso 2. NIV tipo basaloide 3. NIV tipo mixto (verrugoso/basaloide) NIV tipo diferenciado (no asociada a VPH)

NIV de tipo usual se subdivide en dos categorías diagnósticas: verrugoso y basaloide. La NIV tipo verrugoso se asocia con más frecuencia a VPH en análisis moleculares, ocurre a edades más tempranas y clínicamente se caracteriza por lesiones verrugosas, generalmente con afección multifocal. La NIV tipo basaloide ocurre en pacientes de edad más avanzada y clínicamente se caracteriza por lesiones únicas, bien delimitadas. Ambos tipos de NIV tienen la capacidad de evolucionar a un carcinoma invasor, independientemente de que el tipo verrugoso tenga menos potencial oncogénico.²⁰

La NIV tipo diferenciado es una lesión rara que generalmente se observa en el epitelio vulvar adyacente al carcinoma invasor de células escamosas, asociado a liquen escleroso y atrófico. El término diferenciado se refiere a su aspecto histopatológico, que muestra atipia de las células basales en el contexto de un epitelio vulvar bien diferenciado. A pesar del término diferenciado, este tipo de lesiones muestran el mayor grado de potencial oncogénico de todas las NIVs, lo cual debe de ser muy claro para el clínico, ya que esto repercute en el tratamiento de la paciente. Aproximadamente dos tercios del carcinoma invasor de células escamosas vulvar es de tipo no asociado a infección por VPH y más bien resulta de procesos crónicos que generan daño oxidativo, inestabilidad genética, atipia y finalmente cáncer. El liquen escleroso y atrófico es la entidad que con mayor frecuencia se asocia a carcinoma de células escamosas. Desafortunadamente las lesiones de NIV tipo diferenciado no son fáciles de reconocer, ni clínica ni histopatológicamente, por lo que el clínico debe de estar alerta de zonas que sugieran transformación a NIV, mediante toma de biopsias.²⁰

Clínicamente NIV representa un espectro de manifestaciones clínicas y por lo tanto, no tiene un patrón clínico único. En las pacientes que cursan asintomáticas se requiere una exploración vulvar cuidadosa. Las lesiones pueden presentarse en cualquier área de la vulva (incluyendo región perianal y periuretral). No existen datos patognomónicos en la exploración, sin embargo,

hay cuatro características clínicas que nos ayudan a hacer el diagnóstico: color, grosor, superficie y localización. El color puede ser café, blanco, grisáceo o rojizo. En la NIV de tipo usual las lesiones suelen ser elevadas, de superficie verrugosa, de bordes regulares, generalmente simulando verrugas planas. En la NIV tipo usual asociada a VPH, las lesiones son multifocales, por lo que deben de revisarse otras áreas en búsqueda de lesiones a nivel perineal, perianal, vaginal y cervical. La multifocalidad de las lesiones está relacionada con la edad: 59% en mujeres entre 20 y 34 años y 10% en mujeres mayores a los 50 años. Debe realizarse toma de biopsia de las áreas sospechosas, de preferencial de tipo escisional.²⁰

La NIV de tipo diferenciado ocurre en edades más avanzadas y en áreas de liquen escleroso o liquen plano. Las pacientes generalmente refieren prurito y ardor de larga evolución. Cuando una lesión sospechosa persista y sea refractaria al tratamiento médico, debe de realizarse una biopsia en forma inmediata. Cualquier área queratósica, de superficie rugosa e irregular y erosiones, deben biopsiarse.²⁰

Histopatológicamente, la NIV tipo usual, subtipo verrugoso se caracteriza por la presencia de hiperqueratosis, paraqueratosis, acantosis con alargamiento y ensanchamiento de los procesos interpupilares, pleomorfismo celular, células multinucleadas, cuerpos redondos, coilocitos y figuras mitóticas. La NIV tipo usual, subtipo basaloide se caracteriza por acantosis, sin papilomatosis; la epidermis presenta una proliferación uniforme de células indiferenciadas, de aspecto basaloide; los coilocitos y los cuerpos redondos pueden estar presentes, pero con menor frecuencia que en el subtipo verrugoso; las figuras mitóticas son numerosas; al igual que en el subtipo anterior hay involucro de los anexos y ambos tipos se asocian a VPH. En la NIV tipo diferenciado, se caracteriza por la presencia de células eosinófilas prominentes en las capas basales con formación de queratina. Estos queratinocitos prematuramente diferenciados tienen núcleos grandes y nucleolos prominentes. Su alto grado de diferenciación y la ausencia de desorganización de la arquitectura epidérmica hace difícil diagnosticar este tipo de NIV y puede confundirse fácilmente con lesiones benignas. En estos casos la detección de la proteína p53 puede ser de utilidad.²⁰

El tratamiento principal es mediante escisión quirúrgica, cuyo objetivo es procurar obtener márgenes libres y preservar las estructuras sanas. Diversos estudios han demostrado que el grosor del tejido afectado por la NIV generalmente no excede los 2mm, por lo que la escisión no debe profundizarse demasiado en las áreas carentes de vello. Sin embargo, en las áreas con vello, la NIV se extiende hasta la profundidad de los folículos pilosos, más allá de 2mm, pero generalmente no más de 4mm. El grosor promedio del epitelio vulvar es de 0.5 +/- 0.2mm y el promedio del grosor de una lesión por NIV oscila entre 0.1 y 1.9mm. Y ya que la vulva cuenta con áreas tanto vellosas como no vellosas, es importante recalcar que las lesiones profundas se encuentran en las áreas con pelo (0.77 vs 0.69mm). Otras modalidades de tratamiento son mediante: vaporización o escisión con láser.²⁰

- b) Enfermedad de Paget. Es un adenocarcinoma intraepitelial que se presenta en áreas con glándulas apocrinas, sin embargo, la enfermedad es invasora en 15 a 25% de los casos. Se presenta generalmente en mujeres postmenopáusicas de raza blanca, con un promedio de 68 años.²¹ Clínicamente son placas eritematosas, de bordes bien definidos, con presencia de áreas dispersas de descamación blanquecina y erosiones, que pueden dar lugar a un aspecto de

“fresas con crema”; son de crecimiento lento y los síntomas más frecuentes son prurito y ardor.⁷ Los síntomas más frecuentes son prurito, ardor, disuria y salida de secreción. La importancia de la enfermedad de Paget radica en que con frecuencia se observa concomitante a carcinomas invasores. La enfermedad de Paget vulvar se asocia con adenocarcinoma de los anexos en 4-21% de los casos.²² Así como también se ha reportado asociación con adenocarcinoma de mama, carcinoma epidermoide de la vulva o cérvix y adenocarcinomas del tracto gastrointestinal. Por tales motivos, el abordaje de una paciente con Enfermedad de Paget vulvar debe ser sistémico e integral, por lo que es importante solicitar colonoscopia, mamografía y Papanicolaou, como mínimo.¹ El estudio histopatológico revela la presencia de las células de Paget, que son células eosinofílicas, vacuolizadas, en la capa basal de la epidermis, que se diseminan hacia la dermis o se disponen alrededor de los anexos.²² El tratamiento depende del grado de invasión:²²

- I. Casos no invasivos, que corresponden a carcinoma *in situ*
- II. Casos invasivos, cuando la enfermedad se extiende hacia la membrana basal, la dermis y el tejido celular subcutáneo; y se asocia 50% a metástasis a ganglios inguinales
- III. Cuando se asocia a otro adenocarcinoma vulvar (generalmente de las glándulas sudoríparas apocrinas o de la glándula de Bartholin)
- IV. Cuando se asocia con un adenocarcinoma extragenital, principalmente mama o recto

En los casos no invasivos, el tratamiento consiste en escisión quirúrgica amplia, con 1cm de margen; en los casos invasivos el tratamiento requiere una escisión quirúrgica radical con disección de los ganglios inguino-femorales bilaterales.²² El seguimiento a largo plazo es importante, ya que puede haber recidivas a pesar del tratamiento, en 40 al 50% de los casos.²³

Tumores malignos

- a) Carcinoma epidermoide. Representa el 90% de todos los cánceres vulvares.²⁴ Se observa con mayor frecuencia en mujeres después de la séptima década de la vida, sin embargo, hay casos de carcinoma invasor en pacientes jóvenes. Existen dos tipos de carcinoma epidermoide vulvar, el asociado al virus del papiloma humano, y el que no. Dentro de los factores de riesgo destacan: múltiples parejas sexuales, infección por el VPH, tabaquismo e historia de citología cervical anormal.²⁴ El 70% de los casos inicia en los labios mayores, sin embargo, también pueden comenzar en labios menores, clítoris o periné.^{1,22} La morfología es variable y se puede manifestar como lesiones exofíticas o aplanadas, tipo placa o úlceras induradas, de bordes elevados. La sintomatología que refieren la mayoría de las pacientes es ardor, prurito, sangrado o dolor.^{1,22} Histológicamente es un tumor bien diferenciado y se caracteriza por cordones de células escamosas que se extienden hacia la dermis y el tejido celular subcutáneo, con la formación de perlas de queratina.¹ Las variedades anaplásicas se observan en 5 a 10% de los casos.¹ La Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia, el Comité Americano de Cáncer y la Unión Internacional contra el Cáncer, proponen una estadificación quirúrgica, basada en las características del tumor, los ganglios linfáticos regionales y las metástasis a distancia²⁴ (tabla 5).

Tabla 5. Estadificación del carcinoma vulvar²⁴

Estadio 0	Tis	N0	M0
Estadio I	T1	N0	M0
Estadio II	T2	N0	M0
Estadio III	T1	N1	M0
	T2	N1	M0
	T3	N0	M0
Estadio IVA	T3	N1	M0
	T1	N2	M0
	T2	N2	M0
	T3	N2	M0
Estadio IVB	T4	Cualquier N	M0
	Cualquier T	Cualquier N	M1

Tis = Carcinoma *in situ*

T1 = Tumor de vulva o perineo < 2cm de diámetro

T2 = Tumor de vulva o perineo > 2cm de diámetro

T3 = Tumor que involucra la uretra inferior, vagina o ano

T4 = Tumor que involucra la mucosa vesical/rectal, uretra superior o hueso

N0 = Sin ganglios, ni metástasis

N1 = Metástasis unilateral a ganglios linfáticos regionales

N2 = Metástasis bilateral a ganglios linfáticos regionales

M0 = Sin metástasis a distancia

M1 = Metástasis a distancia

En esta clasificación todas las pacientes con compromiso unilateral ganglionar se catalogan en el estadio III, y aquéllas con afección ganglionar bilateral, en el estadio IV. El pronóstico va a depender del estadio, tamaño del tumor, profundidad de invasión, invasión linfática y metástasis nodal. El tratamiento se realiza mediante vulvectomía radical más linfadenectomía inguinal bilateral. La linfadenectomía pélvica se reserva solo para los casos en que se haya demostrado metástasis a nivel de los ganglios inguinales.¹ En los estadios tempranos de la enfermedad se opta por tratamientos más conservadores, en casos <2cm de tamaño y con invasión al estroma <1mm, se realiza escisión quirúrgica amplia de la lesión, sin linfadenectomía. En los casos avanzados, la combinación de cirugía más radioterapia o radioterapia sola han sido utilizadas. La sobrevida a los 5 años en pacientes con carcinoma epidermoide vulvar se calcula que es de 70%; sin compromiso a ganglios linfáticos 90%; con afección a ganglios inguinales 65%, y; 25% en los casos que exista metástasis a ganglios pélvicos profundos.¹

- b) Carcinoma verrugoso. Es una variante del carcinoma epidermoide y en cuanto a su etiología existe una asociación con el virus del papiloma humano. Clínicamente es una lesión exofítica, vegetante, con aspecto de condiloma acuminado. Se requieren múltiples biopsias para establecer el diagnóstico. Este tumor es invasivo localmente, pero rara vez genera metástasis. Histológicamente se caracteriza por hiperqueratosis, paraqueratosis, que cubre un epitelio escamoso bien diferenciado, que muestra cierto grado de atipia. El tratamiento se basa en escisión local amplia. Las recurrencias son más agresivas que el tumor primario, independientemente de la modalidad de tratamiento. Se han reportado casos de transformación anaplásica posterior a la radioterapia, motivo por el cual está contraindicada.^{1,22,25}
- c) Melanoma Maligno. El melanoma maligno genital representa aproximadamente el 2% de todos los melanomas de cualquier parte del cuerpo,²⁶ y es el segundo tumor maligno vulvar, con una frecuencia del 8 al 11% de todos los tumores malignos de la vulva.²⁷ Ocurre principalmente en pacientes entre la sexta y séptima década de la vida, sin embargo, existen

reportes de casos en pacientes menores de 20 años de edad. Su localización más frecuente es a nivel de labios mayores y menores y en 10% a nivel de clítoris,¹ y se caracteriza clínicamente por lesiones pigmentadas, elevadas en la superficie, que pueden ulcerarse, de tamaño variable, entre 0.5 a 10cm. Microscópicamente, la mayoría de los melanomas a nivel vulvar son del tipo de diseminación superficial o del tipo nodular.^{1,27} El pronóstico depende de la clasificación de Clark y Breslow.¹ La primera se basa en la microanatomía de la piel para medir la profundidad de invasión; la segunda se basa en medir el grosor de la lesión, a partir del techo de la capa granulosa hasta el punto más profundo de invasión. Sin embargo, a nivel vulvar la clasificación más útil para el pronóstico es la descrita por Chung, de acuerdo a los niveles de invasión¹:

Tabla 6. Clasificación de Chung del Melanoma Maligno vulvar de acuerdo a la profundidad de invasión¹
Nivel I. Tumor confinado al epitelio
Nivel II. Penetración superficial del tumor hacia la epidermis o la lámina propia a una profundidad de 1mm o menor desde la capa granulosa
Nivel III. Penetración del tumor entre 1-2mm de profundidad en los tejidos subepiteliales
Nivel IV. Invasión de 2mm en el tejido fibromuscular, pero no el tejido subcutáneo
Nivel V. Invasión al tejido celular subcutáneo

De acuerdo a la clasificación de Chung, la mortalidad en los niveles I y II es nula, y en los niveles III, IV y V, es de 60%, 60% y 80%, respectivamente.²⁷

Se han detectado factores de riesgo para la recurrencia del melanoma:
 Pacientes de bajo riesgo: grosor de tumor < 3mm, sin ulceración y sin sospecha clínica de enfermedad metastásica. Pacientes de alto riesgo: grosor del tumor > 3mm, ulceración y/o metástasis a ganglios inguinales.²⁶

La cirugía sigue siendo la piedra angular del tratamiento del melanoma. Se recomienda la escisión quirúrgica con 2 a 3cm de margen y escisión del diafragma urogenital. Se realiza linfadenectomía inguino-femoral en los casos de Clark III y IV o cuando hay evidencia de invasión a ganglios inguinales.²²

- d) Carcinoma de células basales. Es raro, representa el 2% de todos los tumores vulvares.²² Estos tumores son localmente invasivos, pero rara vez generan metástasis. Generalmente ocurre en pacientes mayores de 50 años y la localización más frecuente es en los labios mayores. Clínicamente se observa como una neoformación elevada en la superficie, de borde perlado y que puede ulcerarse.^{1,22} Histopatológicamente presenta masas epiteliomatosas de células basaloides, con palisada periférica y retracción del estroma.⁸ El tratamiento es mediante escisión quirúrgica amplia.^{1,22} Si los márgenes después de la cirugía son negativos, se encuentra libre de tumor, sin embargo, existe 20% de riesgo de recurrencia.¹
- e) Leiomioma. Son raros, y se dividen en leiomiomas cutáneos y leiomiomas subcutáneos.⁸
 - En los cutáneos el pronóstico es favorable. Se observa un nódulo solitario que casi nunca se ulcera, puede o no ser doloroso, pero a menudo es asintomático. Pueden producirse metástasis en los ganglios regionales, pero no son fatales. Histopatológicamente oscilan entre tumores intradérmicos bien delimitados y lesiones mal definidas que se extienden al tejido subcutáneo; en el centro hay agregados nodulares y

haces entremezclados compactos de células musculares lisas. Las áreas bien diferenciadas se distinguen de los leiomiomas por la mayor concentración de núcleos elongados, delgados y de bordes romos. También exhiben áreas menos diferenciadas, con núcleos irregulares y anaplásicos, y también células gigantes atípicas con núcleos extraños.⁸

- En el leiomiosarcoma subcutáneo, el pronóstico es reservado; se manifiesta por nódulos subcutáneos o tumefacciones difusas que no fijan la piel, pueden ser dolorosas. Se desarrollan metástasis hematógenas, en particular pulmonares, que provocan la muerte en la tercera parte de los casos. Histopatológicamente suelen ser de origen vascular; pueden ser lesiones bien circunscritas y estar rodeados en parte por tejido conectivo comprimido. Se aprecian agregados irregulares de células musculares lisas más o menos atípicas, que se distribuyen al azar, sin el patrón fascicular característico de los leiomiosarcomas cutáneos. Se observan vasos de paredes delgadas, revestidos de endotelio, con luces de distintas formas, pero a menudo grandes y rodeadas por células musculares lisas.⁸

Puede ser difícil diferenciar entre un tumor de células musculares benigno de uno maligno, motivo por el cual Nielsen y cols.²⁸ establecieron criterios para diferenciarlos:

- Tamaño mayor o igual a 5cm
- Borde infiltrado
- 5 o más mitosis por campo
- Atipia nuclear grado 2 o 3

3 criterios presentes = leiomiosarcoma

2 criterios presentes = leiomioma atípico

1 o ningún criterio presentes = leiomioma

El tratamiento de estas lesiones es la resección quirúrgica amplia, ya que tienen un alto índice de recurrencia.²⁸

- f) Carcinoma de la glándula de Bartholin. Son tumores raros y se presentan en mujeres entre 40 y 70 años de edad. Se presenta como un nódulo, que puede ulcerarse. Microscópicamente el tumor puede ser un adenocarcinoma, un carcinoma de células escamosas o un carcinoma adenoideo quístico. Esta última variedad es de crecimiento lento y es agresivo solo localmente. El adenocarcinoma y el de células escamosas metastatizan primero a los ganglios inguinales y después a los ganglios pélvicos profundos. La supervivencia para el carcinoma de la glándula de Bartholin a los 5 años es de aproximadamente 30%.¹
- g) Tumores metastásicos. En general, la vulva es un sitio poco frecuente para presentar metástasis. Sin embargo, algunos tumores pueden afectar secundariamente a la vulva, como el carcinoma epidermoide cervicouterino, seguido por el carcinoma de endometrio, renal y de uretra. Los adenocarcinomas metastásicos tienden a invadir el epitelio escamoso superficial, en cambio, los carcinomas epidermoides tienden a permanecer en los tejidos profundos. Otros reportes de casos de metástasis a vulva son el carcinoma de mama, coriocarcinoma, carcinoma pulmonar y el linfoma.¹

IV. TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

JUSTIFICACIÓN

Debido a la alta incidencia de dermatosis a nivel vulvar, en el año de 1999, fue creada la clínica de vulva en el Hospital General de México, en forma conjunta por los servicios de Dermatología y Ginecología. Hasta el momento se había realizado un trabajo de lesiones pigmentarias, pero no se contaba con un estudio enfocado en tumores vulvares en nuestra población.

OBJETIVO PRIMARIO

- Determinar la frecuencia de los diferentes tipos de tumores vulvares vistos en la Clínica de Vulva del Hospital General de México

OBJETIVOS SECUNDARIOS

- Determinar las características clínicas de cada uno de los tumores vulvares
- Determinar el Índice de certeza diagnóstica
- Determinar las principales entidades con las cuales se confundieron los tumores vulvares

TIPO DE ESTUDIO

Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo.

MATERIAL Y MÉTODOS

POBLACIÓN

Se revisaron todos los reportes histopatológicos del Servicio de Dermatopatología de las biopsias tomadas en la Clínica de Vulva, de enero de 1999 a junio del 2007, y se incluyeron todos los casos que tuvieron un tumor vulvar, benigno o maligno.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Reportes de biopsias que tuvieran un tumor vulvar, benigno o maligno.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Reportes de biopsias tomados en la clínica de vulva de sitios extravulvares (ingles o región perianal).
- Resultados de biopsias no concluyentes.

VARIABLES

- a) Tipo de tumor (según clasificación por origen de tumor)
- b) Características clínicas por tumor (topografía, morfología, tiempo de evolución y síntomas)
- c) Índice de certeza diagnóstica

PROCEDIMIENTO

Una vez identificados los reportes histopatológicos se registraron las variables y se capturaron en una base de datos para ser analizados.

ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS

Se utilizó estadística descriptiva y medidas de tendencia central.

V. RESULTADOS

- **Número de casos**

Se identificaron 274 reportes que correspondían a tumores vulvares.

- **Tipo de tumores**

Los tumores vulvares más frecuentes fueron: los fibromas blandos (30.2%), seguidos por los quistes epidermoides (18.9%), los hidradenomas papilíferos (8.39%) y las queratosis seborreicas (7.66%) (tabla 7).

La neoplasia intraepitelial vulvar (5.10%) y el carcinoma epidermoide (4.37%), ocuparon el quinto y sexto lugar en frecuencia, respectivamente, de todos los tumores vulvares (tabla 7).

Los tumores que se encontraron con menor frecuencia fueron el hemangioma capilar, el quiste de la glándula de Bartholin, los nevos intradérmicos, los siringomas, los hidrocistomas, los fibroangiomas, los quistes mucinosos, la endometriosis, el granuloma telangiectásico, el angioqueratoma de Fordyce, el esteatocistoma, la condición de Fordyce, la sebocistomatosis, el hamartoma folicular, el poroma ecrino, el quiste dermoide, los neurofibromas, los mixomas, los angiomixomas y la hiperplasia melanocítica (tabla 7).

Tabla 7. Frecuencia de tumores vulvares benignos y malignos en la Clínica de Vulva del Hospital General de México

Tumor vulvar	No. de casos (n=274)	Frecuencia (%)
1 Fibromas blandos	83	30.2
2 Quistes epidermoides	52	18.9
3 Hidradenoma papilífero	23	8.39
4 Queratosis seborreicas	21	7.66
5 Neoplasia intraepitelial vulvar	14	5.10
6 Carcinoma epidermoide	12	4.37
7 Hemangioma capilar	11	4.01
8 Quiste de la glándula de Bartholin	11	4.01
9 Nevos intradérmicos	8	2.91
10 Siringomas	5	1.82
11 Hidrocistoma	5	1.82
12 Fibroangiomas	4	1.45
13 Quistes mucinosos	4	1.45
14 Endometriosis	3	1.09
15 Granuloma telangiectásico	3	1.09
16 Angioqueratoma de Fordyce	2	0.72
17 Esteatocistoma	2	0.72
18 Condición de Fordyce	1	0.36
19 Sebocistomatosis	1	0.36
20 Hamartoma folicular	1	0.36
21 Poroma ecrino	1	0.36
22 Quiste dermoide	1	0.36
23 Neurofibroma	1	0.36
24 Nevo intradérmico congénito	1	0.36
25 Mixoma	1	0.36
26 Angiomixoma	1	0.36
27 Hiperplasia melanocítica	1	0.36
28 Léntigo	1	0.36

- **Características clínicas**

Dentro de las lesiones que produjeron prurito se encuentran: los fibromas blandos, los quistes epidermoides, las queratosis seborreicas, la neoplasia intraepitelial vulvar, el carcinoma epidermoide, los siringomas, el granuloma telangiectásico y el quiste dermoide (tabla 8).

Las lesiones que cursaron con dolor fueron: el quiste epidermoide inflamado, el hidradenoma papilífero, la neoplasia intraepitelial vulvar, el hemangioma capilar, el quiste de la glándula de Bartholin infectado, el quiste mucinoso, la endometriosis (aumentó con la menstruación) y el angioqueratoma de Fordyce (tabla 8).

Las lesiones asociadas a salida de secreción fueron: el quiste epidermoide (blanquecina), el hidradenoma papilífero (líquida color claro) y el hidrocistoma (mucoide hialina) (tabla 8).

Las lesiones que presentaron sangrado son: el hidradenoma papilífero, el hemangioma capilar, los fibroangiomas, el granuloma telangiectásico y el angioqueratoma de Fordyce (tabla 8).

De acuerdo a su morfología, las lesiones pediculadas fueron: los fibromas blandos, los nevos intradérmicos, los fibroangiomas y el mixoma. Dentro de las lesiones de superficie verrugosa encontramos al fibroma blando, las queratosis seborreicas, la neoplasia intraepitelial vulvar, el carcinoma epidermoide, nevos intradérmicos, los fibroangiomas y el poroma écrino. Las lesiones de aspecto quístico fueron: el quiste epidermoide, el hidradenoma papilífero, el quiste de la glándula de Bartholin, el hidrocistoma, los quistes mucinosos, el esteatocistoma y la sebocistomatosis. Las lesiones ulceradas correspondieron solo a lesiones malignas, a la neoplasia intraepitelial vulvar y al carcinoma epidermoide (tabla 8).

Vale la pena hacer énfasis en las características clínicas de las lesiones malignas. La neoplasia intraepitelial vulvar se observó en pacientes con un rango de edad de 25 a 89 años (promedio 57 años); la topografía más frecuente fue en labios mayores y menores; y su morfología fue variable, observándose placas de superficie verrugosa, úlceras de bordes definidos y fondo eritematoso, lesiones exofíticas o placas discrómicas; las lesiones midieron desde 5mm hasta 4cm; el tiempo de evolución fue de 3 semanas hasta 3 años; y, las pacientes cursaron asintomáticas, con prurito, ardor o dolor. El carcinoma epidermoide se presentó en pacientes de 25 a 86 años (promedio 55 años); y se presentaron a nivel de labios mayores, menores, periné e introito; morfológicamente se caracterizaron por placas verrugosas, exulceraciones, úlceras de fondo sucio, con bordes elevados e infiltrados, de tamaño variable; el tiempo de evolución fue de 6 meses a 10 años; y se asociaron a prurito, ardor y dolor (tabla 8).

Tabla 8. Características clínicas de tumores vulvares

Tumor	Edad de presentación	Topografía	Morfología	Tamaño	Evolución	Síntomas
Fibromas blandos	18-67 años (promedio 42 años)	Predominio en labios mayores	Lesiones de aspecto papular o pediculadas, del color de la piel o cafés, de superficie verrugosa, blandas; únicas o múltiples	3mm a > 10cm	6 meses a 20 años	Asintomático Prurito leve
Quistes epidermoides	19-69 años (promedio 44 años)	Predominio en labios mayores	Neoformaciones de aspecto papular, bien delimitadas, color amarillento, consistencia quística, algunas con poro central; únicas o múltiples	3mm a 2cm	3 meses a 20 años	Asintomático Prurito Dolor Salida de secreción blanquecina
Hidradenomas papilíferos	27-53 años (promedio 40 años)	Predominio en labios mayores (91%), resto en clitoris y labio menor	Neoformación de aspecto nodular, bordes definidos, del color de la piel, eritematosos o translúcidos	4mm a 1cm	4 meses a 8 años	Asintomático Dolor a la palpación Sangrado Salida de secreción líquida color claro
Queratosis seborreicas	20-70 años (promedio 45 años)	Predominio en labios mayores, seguido del Monte de Venus	Neoformaciones planas o cupuliformes, de superficie verrugosa y queratósica, pigmentadas color café claro y oscuro, con tapones córneos; únicas o múltiples	2mm a 2cm	2 meses a 5 años	Asintomático Prurito leve
Neoplasia intraepitelial vulvar	25 a 89 años (promedio 57 años)	Predominio en labios mayores y menores	Variable: placas de superficie verrugosa; úlceras de bordes definidos y fondo eritematoso; lesiones exofíticas con mucosa friable y sangrado fácil; placas discrómicas	5mm a 4cm	3 semanas a 3 años	Asintomático Prurito Dolor Ardor
Carcinoma epidermoide	25-86 años (promedio 55 años)	Labios mayores, menores, periné e introito	Placas verrugosas, exulceraciones o úlceras, de fondo sucio, bordes elevados e infiltrados	Variable	6 meses a 10 años	Purito Ardor Dolor
Hemangioma capilar	26-57 años (promedio 41 años)	Labios mayores (83%), resto en labios menores	Neoformaciones cupuliformes, de superficie lisa o anfractuosa, color rojo-violáceo, brillante, con vasos visibles en la superficie	2mm a 1cm	2 meses a 10 años	Asintomático Prurito Dolor Sangrado
Quiste de la glándula de Bartholin	15-52 años (promedio 33 años)	Labios menores (70%), resto labios mayores y periné	Neoformaciones cupuliformes de aspecto quístico, superficie lisa, color de la mucosa, rosado, amarillento o translúcido	3mm a 4cm	2 meses a 4 años	Asintomático Dolor
Nevos intradérmicos	25-54 años (promedio 39 años)	Predominio en labios mayores	Neoformaciones planas, cupuliformes o	2-6mm	6 meses a 20 años	Asintomático

			pediculadas, del color de la piel bordes definidos, superficie verrugosa			
Siringomas	20-42 años (promedio 31 años)	Labios mayores (100%)	Múltiples neoformaciones de aspecto papular, confluentes, del color de la piel, eritematosos o color café	2 a 8mm	1 a 5 años	Asintomático Prurito leve
Hidrocistoma	17-47 años (promedio 32 años)	Labios menores (60%), resto en labios mayores	Neoformaciones cupuliformes, de aspecto quístico, superficie lisa, del color de la mucosa o translúcidos	5mm a 2cm	2 meses a 7 años	Salida de secreción mucosa, hialina
Fibroangiomas	20-59 años (promedio 39 años)	Labios mayores (100%)	Neoformaciones pediculadas o de base sésil, color rosado, superficie verrugosa	3mm a 1.3cm	1-6 meses	Sangrado
Quiste mucinosos	31-51 años (promedio 41 años)	Labios menores (75%), resto en labios mayores	Neoformaciones hemisféricas, de aspecto quístico, consistencia blanda, no adherida a planos profundos, del color de la mucosa	3mm a 1.5cm	1 mes a 1 año	Dolor
Endometriosis	31-42 años (promedio 36 años)	Labios mayores, periné, introito	Neoformación de bordes definidos, color rojo brillante, con vasos visibles en la superficie	2mm a 4cm	2 a 14 años	Dolor intenso que aumento durante la menstruación
Granuloma telangiectásico	41-62 años (promedio 51 años)	Labios mayores (66%), resto en labio menor	Neoformación cupuliforme, eritemato-violácea, de bordes definidos, consistencia blanda	6mm a 1cm	1 mes a 1 año	Prurito Ardor Sangrado
Esteatocistoma	43-46 años (promedio 44 años)	Labios mayores	Neoformaciones de consistencia quística, de color amarillento	2-4mm	8 meses	Asintomático
Angioqueratoma de Fordyce	44-52 años (promedio 48 años)	Labios mayores e introito	Múltiples neoformaciones de aspecto papular, eritemato-violáceas	2-6mm	2 meses a 1 año	Dolor Sangrado
Condición de Fordyce	52 años	Introito	No se especifica			
Sebocistomatosis	41 años	Labios mayores	Neoformación de aspecto quístico, del color de la piel	8mm	8 meses	Asintomático
Hamartoma folicular	68 años	Labios mayores	Neoformación hemisférica, consistencia blanda, color de la piel	8mm	15 años	Asintomático
Poroma ecrino	49 años	Monte de Venus	Neoformación de aspecto verrugoso, bordes bien definidos, color café	5mm	2 años	Asintomático
Quiste dermoide	53 años	Labio mayor derecho	Neoformación subcutánea, palpable, indurada	1.5cm	2 años	Prurito
Neurofibroma	58 años	Labio menor derecho	Neoformación de consistencia blanda	3cm	10 años	Asintomático
Mixoma	42 años	Labio mayor	Neoformación pediculada, del color de la piel,	5mm	4 meses	Asintomático

Angiomixoma	22 años	Labio menor derecho	superficie irregular Hipertrofia de labio menor	3cm	Congénita	Asintomático
Nevo intradérmico congénito	16 años	Labios menores	Neoformación tipo mancha, color café oscuro homogéneo, de límites definidos	8mm	Congénita	Asintomático
Hiperplasia melanocítica	46 años	Labio menor	Mancha hipercrómica, de límites definidos, color café oscuro, de trayecto lineal	7mm	Crónica	Asintomático

- **Índice de certeza diagnóstica**

De acuerdo con la tabla 9, podemos observar que solo hubo cuatro tipos de lesiones en que la impresión diagnóstica inicial fue compatible con el resultado de la biopsia, entre ellas están: el granuloma telangiectásico, el nevo intradérmico congénito, el léntigo y el quiste mucinoso. Los fibromas blandos tuvieron un índice de certeza diagnóstica alto (96.3%), seguidos del carcinoma epidermoide (66.6%), las queratosis seborreicas (57.14%) y el esteatocistoma (50%). El resto de las lesiones tuvieron un índice de certeza diagnóstico bajo, menor al 50%.

Tabla 9. Índice de certeza diagnóstica por tumor

Tumor	No. de casos	Índice de certeza diagnóstica (%)
Granuloma telangiectásico	3	100.0
Nevo congénito	1	100.0
Léntigo	1	100.0
Quiste mucinoso	4	100.0
Fibromas blandos	83	96.3
Carcinoma epidermoide	12	66.6
Queratosis seborreica	21	57.1
Esteatocistoma	2	50.0
Quiste epidermoide	52	48.0
Neoplasia intraepitelial vulvar	14	42.8
Endometriosis	3	33.3
Hidradenoma papilífero	23	13.0
Nevo intradérmico	8	12.5
Quiste de la glándula de Bartholin	11	9.1
Resto de tumores	36	0

- **Diagnósticos iniciales**

En la tabla 10 se muestran los diagnósticos presuntivos, previos a la toma de biopsia:

Tabla 10. Diagnósticos clínicos previos a la toma de biopsia

Diagnóstico histopatológico	Diagnóstico clínico previo a la biopsia
Tumores de anexos	
Siringomas	Liquen plano, condilomas, papulosis bowenoide, fibroma blando, Tumor de anexos
Hidradenoma papilífero	Hidrocistoma, fibroma blando, hidradenoma nodular, Quiste epidermoide, tumor de anexos, calcinosis, condiloma, Carcinoma epidermoide
Hidrocistoma	Quiste mucoso, fibromas blandos, tumor de anexos
Condición de Fordyce	Fibroma blando
Hamartoma folicular	Fibroma blando
Poroma ecrino	Queratosis seborreica
Tumores fibrohistiocitarios	
Fibromas blandos	Nevo intradérmico, neurofibroma, verruga viral
Fibroangioma	Carcinoma epidermoide, molusco contagioso
Tumores epidérmicos benignos	
Queratosis seborreica	Condilomas, fibromas blandos, papulosis bowenoide, nevo de unión
Lesiones quísticas	
Quiste epidermoide	Nevo intradérmico, sebocistomatosis, hidradenoma papilífero, Tumor de anexos, angioqueratomas, pilomatrixoma, Quiste de la glándula de Bartholin, calcinosis, quiste mucoso, Xantomas, fibroma blando, proceso granulomatoso
Quiste dermoide	Quiste epidermoide
Quiste mucinoso	Quiste mucoide
Quiste de la glándula de Bartholin	Quiste de inclusión, hidradenoma papilífero, tumor de anexos, fibroma blando, endometriosis, quiste epidermoide
Esteatocistoma	Quiste epidermoide
Sebocistomatosis	Hidrocistoma
Tumores de origen neural	
Neurofibroma	Quiste sebáceo
Otros	
Mixoma	Condiloma acuminado
Angiomixoma	Hipertrofia de labio
Tumores melanocíticos benignos	
Léntigo	Léntigo
Nevo intradérmico congénito	Nevo intradérmico congénito
Nevo intradérmico	Fibroma blando
Hiperplasia melanocítica	Nevo de unión
Tumores vasculares	
Hemangioma capilar	Angioqueratoma, granuloma telangiectásico, fibroma blando
Endometriosis	Granuloma telangiectásico, tumor fibroso
Granuloma telangiectásico	Granuloma telangiectásico
Angioqueratoma	Tumor de anexos, papulosis bowenoide
Tumores potencialmente malignos	
Neoplasia intraepitelial vulvar	Carcinoma epidermoide, condiloma, carcinoma verrugoso, carcinoma basocelular, granuloma telangiectásico, papulosis bowenoide
Tumores malignos	
Carcinoma epidermoide	Condiloma acuminado

VI. DISCUSIÓN

De los 274 casos revisados, 248 correspondieron a tumores benignos (90.5%), siendo los más frecuentes: los fibromas blandos (30.2%), seguidos por los quistes epidermoides (18.9%), el hidradenoma papilífero (8.3%) y las queratosis seborreicas (7.6%). Comparando nuestros resultados con el estudio realizado por Friedrich y cols.,²⁹ que reportan en un periodo de 8 años aproximadamente 240 tumores vulvares, encontraron que el tumor benigno más frecuente era el quiste epidermoide, seguido por el quiste de la glándula de Bartholin, los fibromas blandos y los quistes mucinosos.

En ese mismo estudio,²⁹ ellos clasificaron por separado a las lesiones pigmentadas, ocupando el primer lugar el léntigo, seguido del carcinoma *in situ*, después los nevos, las queratosis seborreicas y el carcinoma de células basales. Nosotros no clasificamos a las lesiones por la presencia de pigmento, sino, de acuerdo al origen del tumor. En el estudio realizado por Rock y cols.¹⁵ obtuvieron una prevalencia de lesiones pigmentarias a nivel vulvar del 12.3%; las lesiones más frecuentes fueron las lentiginos (7%), los nevos (2.3%), los hemangiomas (0.7%), las queratosis seborreicas (0.3%) y la Enfermedad de Bowen (0.3%). En nuestro estudio solo tuvimos un caso de léntigo (0.36%), 8 casos de nevos intradérmicos (2.91%) y un nevo congénito (0.36%). Los pocos casos observados de léntigos y lentiginos, comparados con la literatura podría explicarse debido a que por su imagen clínica benigna no se realiza biopsia de forma rutinaria a estas lesiones. Los nevos se observaron con una frecuencia similar al estudio de Rock y cols.¹⁵ (2.91% vs 2.3%), y todos fueron de tipo intradérmico. Las queratosis seborreicas las observamos en 7.6%, lo cual es relativamente similar a lo reportado por Friedrich y cols.²⁹ (4.5%).

Dentro de los tumores de anexos que observamos en nuestro estudio, se encuentran el hidradenoma papilífero, los siringomas, los hidrocistomas, la condición de Fordyce, el hamartoma folicular y el poroma ecrino, siendo el hidradenoma papilífero el más frecuente (n = 23, 8.3%). Esta casuística es mucho más alta, comparada con la Friedrich y cols.,²⁹ que es de sólo 3 casos. En cuanto al resto de los tumores de anexos es difícil comparar la frecuencia, ya que la mayoría de los artículos son reportes de casos o series pequeñas de pacientes.

De los tumores vasculares, encontramos con mayor frecuencia el hemangioma capilar (4.01%), seguido del granuloma telangiectásico (1.09%), la endometriosis (1.09%) y por último el angioqueratoma (0.72%). Friedrich y cols.²⁹ reportan 14 casos de angiomas (8.8%) y Rock y cols.¹⁵ dos casos (0.7%) de hemangiomas.

Es importante señalar que en nuestro estudio la neoplasia intraepitelial vulvar ocupó el quinto lugar en frecuencia de todos los tumores vulvares (n = 14, 5.1%) y el carcinoma epidermoide, el sexto (n = 12, 4.3%). En el estudio de Friedrich y cols.²⁹ encontraron que 39 de 1,236 pacientes eran portadoras de una neoplasia primaria (35 carcinoma *in situ*, 2 Enfermedad de Paget y 2 carcinoma epidermoide), representando el 3% de todas las dermatosis vulvares. En nuestro estudio, si sumamos ambas entidades representa el 9.4% de los tumores vulvares benignos y malignos.

El cáncer de vulva ocupa el cuarto lugar de los cánceres del aparato genital femenino, precedidos por el carcinoma cervicouterino, el carcinoma de ovario y el carcinoma endometrial.³⁰ En el servicio de Ginecología del Hospital General de México, el cáncer de vulva representa el 1.9% de todos los cánceres ginecológicos.³¹ En el estudio realizado por Torres y cols.,³⁰ se analizaron los casos de 113 pacientes con neoplasias malignas de la vulva; el 91.1% presentó carcinomas epidermoides, 6.1% melanoma maligno, 1.7% adenocarcinoma y 0.8% leiomiocarcinoma. De las pacientes que desarrollaron carcinoma epidermoide, 74.3% se encontraron en

estadios III y IV de la FIGO; la edad de presentación osciló entre 14 y 90 años (promedio 65 años); el tiempo de evolución varió entre 1 y 36 meses (promedio 6 meses); las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron presencia de tumor, sangrado, dolor y prurito; y, el 52% presentaba metástasis en el momento de la cirugía.³⁰

Un reporte reciente de la revista del Instituto Nacional de Cáncer de Estados Unidos identifica al cáncer vulvar como 1 de los 12 cánceres que han aumentado su incidencia en el periodo de 1992 a 1998.³² En el estudio de Judson y cols.,³² se observó que la incidencia del carcinoma *in situ* ha aumentado 411%, de 0.56 casos por 100,000 mujeres en 1973 a 2.86 por 100,000 en el año 2000. En contraste, el cáncer vulvar invasor solo ha aumentado su incidencia en 20% de 1973 al 2000, de 1.8 casos por 100,000 a 2.2 casos por 100,000 pacientes en el año 2000.³² Anteriormente el carcinoma vulvar *in situ* se observaba en pacientes alrededor de los 65 años, actualmente el mayor número de casos se observa entre los 40 y 49 años; a diferencia del carcinoma vulvar invasor, en el cual la incidencia es mayor después de los 50 años. El incremento del carcinoma *in situ* en América se correlaciona con el incremento de la infección del Virus del Papiloma Humano (VPH).³² La asociación del carcinoma vulvar *in situ* con el VPH está bien establecida, se ha identificado DNA del VPH en 72% de los casos; en los casos de carcinoma invasor esta relación es mucho menor. La mayoría de los estudios asocian al VPH con el cáncer vulvar en aproximadamente 40% de los casos. Se calcula que más del 50% de la población sexualmente activa adquirirá en algún momento la infección por el VPH, y que el 80% de las mujeres habrá adquirido el VPH a la edad de 50 años. Con esta tendencia, se explica el aumento en los casos tanto de carcinoma *in situ*, como de carcinoma vulvar invasor.³²

En el presente estudio no tuvimos ningún caso de melanoma maligno, lo cual se puede explicar a que de acuerdo al trabajo de Torres y cols.,³⁰ la mayoría de estos tumores se diagnostican en estadio IV y probablemente por la morfología, las pacientes acuden o se refieren directamente a la Unidad de Ginecología y no a la clínica de vulva de Dermatología.

Cabe destacar la observación hecha por Rock y cols.,¹⁵ que el 84% de las pacientes no sabían que eran portadoras de una lesión vulvar, lo cual como se vio a lo largo de este estudio tiene grandes repercusiones clínicas por la gran diversidad de tumores que podemos encontrar a este nivel, tanto de tipo benigno, como maligno. Dada la alta frecuencia de tumores vulvares, es importante fomentar el interés tanto del dermatólogo, el ginecólogo, así como del médico de primer nivel que tiene el primer contacto con pacientes al realizar las citologías vaginales, por la exploración sistemática de la vulva y la identificación oportuna de lesiones tumorales. Es importante resaltar la utilidad de la toma de biopsia de todos los tumores del área genital.

VII. CONCLUSIONES

- Se identificaron 274 casos de tumores vulvares en 8 años y medio de revisión.
- Los tumores vulvares más frecuentes fueron de tipo benigno, siendo encabezados por los fibromas blandos, seguidos por los quistes epidermoides, los hidradenomas papilíferos y las queratosis seborreicas.
- La neoplasia intraepitelial vulvar y el carcinoma epidermoide ocuparon el quinto y sexto lugar en frecuencia, respectivamente, de todos los tumores vulvares, presentándose ambas entidades en pacientes desde los 25 años de edad.
- El índice de certeza diagnóstica fue del 100% solo para cuatro tumores: el granuloma telangiectásico, el quiste mucoide, el léntigo y el nevo intradérmico congénito.
- Los tumores vulvares son entidades que ocurren con relativa frecuencia por lo que el clínico debe de estar bien entrenado en el diagnóstico a través de la toma de biopsia y el tratamiento de estas lesiones para prevenir complicaciones.
- Las clasificaciones existentes en la literatura no engloban a todos los tumores vulvares, y en algunos casos, se incluyen lesiones que no son como tal un tumor, motivo por el cual es necesario realizar una nueva clasificación que tome en cuenta tales factores, con la finalidad de unificar criterios y facilitar su estudio. **La presente tesis propone una clasificación al respecto, que a futuro deberá someterse a un consenso multidisciplinario.**

VIII. BIBLIOGRAFÍA

1. Noumoff JS, Farber M. Tumors of the vulva. *Int J Dermatol* 1986;25: 552-63.
2. Berek J. Ginecología de Novak. México: McGraw-Hill Interamericana, 13° ed., 2004.
3. Netter FH. Interactive Atlas of Clinical Anatomy [CD-ROM]. DxR Development Group, Inc;1997.
4. Black M, McKay M, Braude P. Obstetric and Gynecologic Dermatology. Pennsylvania: Mosby-Wolfe, 1995.
5. Schlunt K, Raz S. Benign cystic lesions of the vagina. A literature review. *J Urol* 2003;170:717-22.
6. Domínguez CJ, Franco C. Tumores benignos de vulva. *Piel* 1992;7: 501-7.
7. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatología. Madrid: Elsevier, 2004.
8. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopatología de la piel. Buenos Aires: Editorial Inter.-Médica, 7° ed., 1991.
9. Meeker JH, Neubecker RD, Helwig EB. Hidradenoma papilliferum. *Am J Clin Path* 1962;37:182-95.
10. Yu.Huei H, Ya-Hui C, Tseng-Tong K, et al. Vulvar syringoma: A clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:735-9.
11. Katsanis WA, Doering DL, Bosscher JR, et al. Vulvar eccrine porocarcinoma. *Gynecol Oncol* 1996;62:396-9.
12. Regauer S, Nogales F. Vulvar trichogenic tumors: A comparative study with vulvar basal cell carcinoma. *Am J Surg Pathol* 2005;29:479-84.
13. Lee N. Angiokeratoma vulvar. *J Am Acad Dermatol* 1985;12:561-3.
14. Honoré G. Extrapelvic endometriosis. *Clin Obstet Gynecol*.1999;42:699.
15. Rock B, Hood A, Rock J. Prospective study of vulvar nevi. *J Am Acad Dermatol* 1990;22:104-6.
16. Barnhill R, Albert L, Shama S, et al. Genital lentiginosis: A clinical and histopathologic study. *J Am Acad Dermatol* 1990;22:453-60.
17. Horowitz I, Copas P, Majmudar B. Granular cell tumors of the vulva. *Am J Obstet Gynecol* 1995;173:1710-4.
18. Amezcua CA, Begley SJ, Mata N, et al. Aggressive angiomyxoma of the female genital tract: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *Int J Gynecol Cancer* 2005;15:140-5.
19. Nucci M, Granter S, Fletcher C. Cellular angiofibroma: A benign neoplasm distinct from angiomyo fibroblastoma and spindle cell lipoma. *Am J Surg Pathol* 1997;21:636-44.
20. Preti M, Van Seters M, Sideri M, et al. Squamous vulvar intraepithelial neoplasia. *Clin Obstet Gynecol* 2005;48:845-61.
21. Tebes S, Cardoso R, Hoffman M. Paget's disease of the vulva. *Am J Obstet Gynecol* 2002;187:281-3.
22. Ghurani GB, Penalver MA. An update on vulvar cancer. *Am J Obstet Gynecol* 2001;185:294-9.
23. Fox H, Wells M. Recent advances in the pathology of the vulva. *Histopathology* 2003;42:209-16.
24. Stehman FB, Look K. Carcinoma of the vulva. *Obstet Gynecol* 2006;107:719-33.
25. Ansink A, Kagie M. Benign and malignant pathology of the vulva. *Curr Opin Obstet Gynecol* 1993;5:474-9.
26. Tasserón E, Van Der Esch E, Hart A, et al. A clinicopathological study of 30 melanomas of the vulva. *Gynecol Oncol* 1992;46:170-5.
27. Ronan S, Eng A, Briele H, et al. Malignant melanoma of the female genitalia. *J Am Acad Dermatol* 1990;22:428-35.

28. Nielsen G, Rosenberg A, Koerner F, et al. Smooth-muscle tumors of the vulva: a clinicopathological study of 25 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1996;20:779-93.
29. Friedrich E, Burch K, Bahr J. The vulvar clinic: An eight year appraisal. *Am J Obstet Gynecol* 1979;135:1036-40.
30. Torres A, Plata P, Hernández D. et al. Neoplasias malignas de la vulva. *Ginec Obst Mex* 1989;57:235-41.
31. Torres A, Plata P, Cruz F. et al. Cáncer ginecológico, 1983-1984. Unidad de Oncología, Hospital General de México, SS. *Rev Med Hosp. Gen Mex SS* 1987;50:169-77.
32. Judson P, Habermann E, Baxter N. et al. Trends in the incidence of invasive and in situ vulvar carcinoma. *Obstet Gynecol* 2006;107:1018-22.